102

UNIVERSITÉ DE PARIS — FACULTÉ DE MÉDECINE

ANNÉE 1919 N° .....

THÈSE

PRÉSENTÉE POUR

Doctorat de l'Université de Paris

(Mention Médecine)

DE LA VALEUR

Symptômes Oculaires chiasmatiques

dans les affections de l'hypophyse

PAR

Paul TOUSSAINT

Président : M. le Professeur CARNOT

PARIS

LIBRAIRIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

OLLIER-HENRY

26, RUE MONSIEUR-LE-PRINCE (VI)

— 1919 —

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen.	M. G.-H. ROGER.
Professeurs.	MM.
tomie	NICOLAS
tomie topographique	Auguste BROCA.
siologie	Ch. RICHET
sique médicale	WEISS
mie organique et Chimie générale	DESGREZ.
sitologie et Histoire naturelle médicale	N.
ologie et Thérapeutique générales	ACHARD
nologie médicale	N. TEISSIER
nologie chirurgicale	N.
tomie pathologique	LETULLE
ologie	PRENANT
rations et appareils	N.
rmacologie et matière médicale	POUCHET.
apeutique	CARNOT
iène	CHANTEMESSE
decine légale	
oire de la médecine et de la chirurgie	N.
nologie expérimentale et comparée	ROGER DEBOVE
ique médicale	WIDAL. GILBERT CHAUFFARD
adies des enfants	HUTINEL
ique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	DUPR
ique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME.
ique des maladies du système nerveux	Pierre MARIE. Pierre DELBET QUENU
ique chirurgicale	LEJARS. HARTMANN
ique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
ique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
ique d'accouchements	BAR COUVELAIRE. RIBEMONT-DESSAIGNE
ique gynécologique	N.
ique chirurgicale infantile	N.
ique thérapeutique	A. ROBIN
ique de la 1re enfance	MARFAN

Agrégés en exercice

MM.

GLAVE	GUENIOT	LEREBOULLET	RIBIERRE
RNARD	GUILLAIN	LERI	RICHAUD
ANCA	JEANNIN	LOEPER	ROUSSY
UMPT	JOUSSET André	MAILLARD	ROUVIERE
MUS	LABBÉ Henri	MOCQUOT	SCHWARTZ Anselme
STAIGNE	LAIGNEL-LAVAS-TINE.	MULON	SICARD
AMPY	LANGLOIS	NICLOUX	TANON
EVASSU	LECENE	NOBECOURT	TERRIEN
SMAREST	LEMIERRE	ORINCZYC	TIFFENEAU
UGEROT	LENORMANT	PATHERY	VILLARET
EGOIRE	LEQUEUX	RETTERER	ZIMMERN

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions ses dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme pres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni impro-ion.

A MES PARENTS

A MADELEINE HENNEQUIN

A MES SŒURS

A MON FRÈRE

En hommage à notre vieille amitié

A MES AMIS DE FRANCE ET DE BELGIQUE

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

MONSIEUR ROCHON-DUVIGNEAUD

OPHTALMOLOGISTE DE L'HOPITAL LAENNEC

MONSIEUR LEREBOULLET

PROFESSEUR AGRÈGÉ

MÉDECIN DE L'HOPITAL LAENNEC

A MONSIEUR BERCKEM

PROFESSEUR A L'ATHÉNÉE ROYAL DE NAMUR

Hommage reconnaissant.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CARNOT

Qui a bien voulu nous faire
l'honneur de présider
cette thèse.

AVANT-PROPOS

Puisque ce petit travail doit marquer la fin de nos études et de notre séjour en France qu'il nous soit permis d'exprimer ici notre profonde reconnaissance pour l'accueil remarquablement généreux et réconfortant que le milieu médical français nous a réservé à quelques-uns de nos compatriotes et à nous-mêmes, au cours de ces années terribles. La bonté, la bienveillante cordialité dans la tourmente de ces temps douloureux ont marqué profondément dans les âmes. Nous pensons que ces choses-là ne s'oublient pas.

Nous remercions tout spécialement nos maîtres, M. Rochon-Duvigneaud et M. Lereboullet de l'intérêt qu'il ont bien voulu prendre à notre éducation médicale. Nous remercions aussi M. Coutela pour l'aide simple et cordiale qu'il nous a portée, tant au cours de nos études qu'à l'occasion de ce travail. Nous remercions enfin M. Mouzon et M. Nunez pour leur bienveillante collaboration.

Cette thése a bien des raisons d'être sans prétentions, mais elle est un effort vers la clarté et la concision dans l'exposé très bref d'une simple observation : à savoir que la compression par augmentation de volume de l'hypophyse n'est pas l'intermédiaire obligé entre le syndrome glandulaire et les troubles visuels.

En effet, à côté des cas où la coexistence de ces deux éléments s'accompagne de manifestations d'hypertrophie hypophysaire telles que l'élargissement de la selle turcique ou le syndrôme d'hypertension intra-cranieuse, suggérant l'idée d'intervention chirurgicale, il en est d'autres où elle semble liée à un processus inflammatoire, d'ordre méningé par exemple et qui ne ressortirait que du traitement médical. Cette idée nous fût suggérée par nos maîtres, M. Rochon Duvigneaud, et M. Lereboullet et c'est dans leurs services que nous avons examiné et suivi les malades dont l'histoire se rapporte à cette question. Toutes nos observations et plus particulièrement les N° 1 et 2, concourent à justifier le bien-fondé de cette idée.

Nous rappellerons d'abord les deux grands éléments cliniques que nous trouverons dans les observations qui vont suivre ; d'une part la symptomatologie si enrichie dans ces dernières années des

troubles de sécrétion hypophisaire, d'autres part, lestroubles visuels.

Nous rappellerons ensuite les quelques notions anatomiques qui se rattachent à l'étude de l'hypophyse et à ses rapports avec le chiasma des nerfs optiques. Nous tâcherons enfin d'interprêter la pathogénie de ces deux éléments symptomatiques et de leur association.

Troubles glandulaires

La clinique hypophypaire est si riche et si complexe que nous ne pourrons en donner ici qu'un aperçu.

Voici comment se groupent pour Stephen Chauvet, les éléments du syndrôme.

On sait que le lobe antérieur constitue une émanation glandulaire de la poche pharyngienne ; que le lobe postérieur, élément nerveux, se rattache à l'infundibulum du troisième ventricule par la tige pituitaire et qu'il est séparé du premier par la pars intermedia en perpétuelle fonte colloidale.

Le gigantisme, l'acromégalie, certains cas d'infantilisme sont les manifestations cliniques d'une perturbation dans le fonctionnement du lobe antérieur.

Le lobe postérienr aurait une action sur le metabolisme des hydrates de carbone ; action qui légitime les faits connus sous le nom d'obèsité hypophysaire. Mais son rôle est encore plus étendu et plus complexe puisque ce lobe peut à lui seul déterminer des troubles profonds du développement,

tels que ceux qui constituent le syndrome adiposo-génital.

La partie intermédiaire à ces deux lobes agit sur la diurèse et c'est par elle que l'on peut rattacher encore à la pathologie hypophysaire le diabète insipide avec sa polyurie abondante et constante sans glycosurie.

Troubles visuels

Les troubles visuels observés peuvent être unilatéraux ou bilatéraux. Unilatéraux, ils consistent le plus souvent en une *atrophie optique* simple qui se traduit au point de vue fonctionnel, par une réduction de l'acuité visuelle, un rétrécissement concentrique ou irrégulier du champ visuel, d'abord pour les couleurs, puis pour la forme des objets, et par une diminution du sens lumineux. On observe quelque fois des scotomes, de la cécité pour les couleurs, tout d'abord pour le vert puis pour le rouge, puis pour le bleu. Ces symptômes évoluent lentement vers la cécité.

L'ophtalmoscope montre une papille blanche, grisâtre ou blanc bleuâtre. Les bords en sont nettement définis et réguliers, les dimensions un peu diminuées. L'excavation en forme de soucoupe laisse voir la lame criblée souvent entièrement visible ; Les vaisseaux du disque ont disparu ; les artères rétiniennes sont souvent diminuées de calibre. Au point de vue pathogénique, il s'agit d'un processus hyperplasique du tissu conjonctif interstitiel et d'une atrophie des fibres nerveuses.

A côté de cette lésion on rencontre moins fréquemment des lésions d'atrophie névritique ou de stase pupillaire. Nous y reviendrons un peu plus loin.

Le trouble visuel bilatéral classique en ce qui nous occupe est l'*hémianopsie*. La partie la première atteinte du chiasma étant la partie postérieure on rencontrera une hémianopsie hétéronyme bitemporale.

Les modifications fonctionnelles évoluent le plus souvent de la façon suivante : Ce sont tout d'abord des modifications légères de la vision, tels qu'une gêne, des brouillards devant les yeux, puis insensiblement les troubles progressent jusqu'à l'abolition totale de la lumière précedée de la perte du sens des couleurs.

A l'examen on observe :

des modifications de l'*acuité visuelle*. Le plus souvent les deux yeux ne sont pas touchés simultanément, une des régions du chiasma étant lésée avant l'autre, l'évolution est en général lente, d'autant plus lente que le sujet est plus âgé.

des modifications du *champ visuel*. Hâtons nous de dire pourtant que l'examen périmétrique est loin de révéler toujours une limitation parfaite du champ que l'on pourrait attendre. L'imperfection de la méthode, l'inhabileté de l'opérateur n'en sont pas les seules causes. Un facteur histologique intervient. En effet, si la semi-décussation est maintenant démontrée, le groupement des fibres ne l'est pas, et le chiasma répond à un fouillis inextricable de fibres

Ainsi on notera souvent des scotomes dans la partie externe du champ visuel ; ailleurs c'est une destruction de la partie externe du champ, mais ici encore on trouve des variantes ; la ligne de séparation peut-être verticale et passer par le point de fixation ou épargner ce point et laisser intacte une zone de 5° de circonférence. Ces différences trouvent une explication histologique dans la répartitioc des fibres nerveuses dans la rétine, répartition qui peut, suivant Wildbrand présenter des variations de 6°. Si les deux faisceaux croisés et directs sont à côté l'un de l'autre la ligne passe par le point de fixation ; elle n'y passera pas si les deux faisceaux empiètent l'un sur l'autre et cet empiètement pourra être inégal dans les deux yeux. L'hémianopsie est, nous l'avons dit souvent, précédée d'hémiachromatopsie. Finalement les deux faisceaux peuvent être touchés et l'on n'observe plus alors que l'amaurose.

L'examen ophtalmoscopique semble promettre des modifications papillaires dues à la compression. La stase papillaire si fréquente dans les tumeurs cérébrales s'observe rarement dans les tumenrs hypophysaires. Strzeminsky dit que l'absence de saillie papillaire est la caractéristique des tumeurs hypophysaires. Leclerc le confirme. Terrien invoque pour l'expliquer une accomodation qu'il rattache à la lenteur du processus. Remarquons que la stase papillaire est un peu plus fréquente dans le jeune âge.

La lésion classique est l'atrophie papillaire. Partielle, elle se traduit par une légère décoloration de la papille, en désaccord avec la gravité des signes subjectifs. Lorsqu'elle est totale la papille est d'un blanc crayeux chatoyant. Elle est le plus souvent primitive et s'installe avant toute autre lésion optalmologique ; elle évolue lentement plus lentement qu'une atrophie postnévritique.

Des modifications de l'état pupillaire. — Une voie centripète formée par les nerfs optiques, le chiasma, les bandelettes, un centre d'élaboration représenté par l'habenula, une voie centrifuge empruntant le moteur oculaire commun et le sympathique ; tel est le schéma de l'arc réflexe pupillaire. La voie afférente en est souvent atteinte et cette lésion se traduit par de la paresse, de la pupille qui au repos est dilatée ou contractée par une diminution ou la suppression du reflexe consensuel.

La réaction de Wernicke. — L'importance clinique de cette réaction n'est pas encore mise au point. Elle servirait à distinguer les hémianopsies se rattachant à une lésion du nerf optique, du chiasma ou des bandelettes, des hémianopsies répondant à des lésions plus haut situées dans les hémisphères ou dans l'écorce. En pratique dans le premier cas, l'éclairage de la moitié de la rétine anesthesiée ne détermine pas de contractation pupillaire ; elle en détermine au contraire dans le second. Le procédé clinique le plus simple est de se servir de la lumière réfléchie par l'ophtalmoscope, lumière que l'on

orientera alternativement vers chacune des deux moitiés du champ visuel. Cette réaction trouve son explication dans l'étude anatomo-physiologique du réflexe pupillaire.

Le premier élément d'ordre physiologique qui conditionne la réalité de cette réaction est que la périphérie de la rétine soit papillo-motrice. Or les travaux de Hess et de Hesse, ont mis ce fait en doute. Le second élément est d'ordre physique ; il veut que la lumière ne diffuse pas dans tout l'intérieur de l'œil. Dupuy-Dutemps et Lejonne pensent que la pigmentation choroïdienne jouerait ici un certain rôle. On voit que cette réaction qui serait si importante au point de vue de la localisation des lésions n'est pas assez solidement établie pour occuper une grande place en clinique.

On observe environ dans 25 o/o des cas des *troubles de la statique oculaire* et les rapports intimes du chiasma avec les nerfs moteurs de l'œil, surtout avec la troisième paire, nous en fournissent l'explication. Le ptosis, le strabisme divergent, la paralysie de l'accomodation relèvent de troubles fonctionnels du moteur oculaire commun. La IV^e^ et la VI^e^ paires sont plus rarement touchées. La diplopie s'observe assez souvent au début. Elle n'offre pas le caractère de paralysie musculaire et se rattacherait à la paralysie de convergence décrite par Parinaud. Le strabisme divergent se rattacherait plutôt à l'amaurose qu'à la paralysie de la III^e^ paire.

On observe quelquefois de l'exophtalmie et du

nystagmus.

La stase pupil'aire bilaterale s'observe rarement dans les cas qui nous concernent. Elle se rencontre surtout dans les tumeurs de l'encephale.

Rapports anatomiques et pathogénie

Reste maintenant à montrer lés rapports anatomiques qui rendent compte de la coexistence clinique des deux ordres de symptômes énoncés ci-dessus. Nous tenterons ensuite d'en faire une étude pathogénique rapide, qui trouvera d'ailleurs son explication dans l'étude anatomique qui va suivre.

Le chiasma, profondèment situé à la base de l'encéphale est une épaisse lame nerveuse, ses angles postérieurs donnent naissance aux bandelettes optiques et ses angles antérieurs aux nerfs optiques. Cette lame mesure 12 à 14 millimètres dans le sens transversal et 5 à 6 mm dans le sens antéro-postérieur. Sa face inférieure est libre et répond à la gouttière du sphénoïde (gouttière optique) mais elle ne repose pas sur cette gouttière (Panas-Zander 1897) ; elle repose un peu en arrière, à une distance d'environ 1 centimètre et se trouve séparée de la voute du sinus sphénoïdal par le lobe antérieur de l'hypophyse. Les sinus sphénoïdaux sont situés en dessous et un peu en avant. La face supérieure est reliée au cerveau par la lame sus-optique. Le chiasma est en rapport, en avant, par son angle antérieur avec la scissure interhémisphérique et par ses angles latéraux avec la substance criblée qui livre

passage aux artères des noyaux gris centraux. Encore plus en avant, il est en rapport avec les lobes frontaux. En arrière, il répond à un espace losangique où se trouvent le tuber cenereum, les tubercules mamillaires, la substance perforée antérieure et l'hypophyse, qui, appendue au tuber cinéréum est logée dans la selle turcique. La partie extra-cérébrale du chiasma est recouverte par la pie-mère et la partie intraventiculaire par l'épendyme. L'arachnoïde passe sur le creux profond où est enfoui le chiasma « comme une voilette sur le visage » limitant un grand lac arachnoïdien de l'encéphale.

L'hypophyse est une petite glande de forme ellipsoïde à grand axe transversal. Les dimensions moyennes sont de 8 millimètres dans le sens antéro-postérieur, de six milimètres dans le sens vertical et de 12 à 14 milimètres dans le sens transversal. Elle pèse normalement 0 gr. 66 (Carelli) et 0 gr. 58 (d'après Launois). Chez la femme on observe une hypertrophie physiologique liée à la gestation. On a vu, chez des acromégales, l'hypophyse atteindre le poids de 30 grammes avec des augmentations de volume considérables. Elle est logée dans une dépression de l'étage moyen de la base du crâne : la selle turcique. En avant et en arrière elle est en rapport avec la paroi osseuse, sur les côtés elle entre en contact avec les sinus caverneux ; sa face inférieure convexe répond au fond de la selle ; sa face supérieure est recouverte par la dure-mère qui ferme en haut la loge osseuse Cette partie de la dure-

mère constitue la tente de l'hypophyse qui livre passage au pédicule de la glande, la tige pituitaire. L'hypophyse remplissant complètement la cavité de la selle on comprend que si elle s'hypertrophie elle pourra, en débordant sa loge, remonter et s'étendre vers la tente et l'encéphale ou bien élargir la dépression osseuse qu'elle occupe, ce qui favorise son examen radiographique. Rappelons toutefois que Jaugeas a insisté sur ce fait qu'il est souvent difficile, vu les nombreuses variations individuelles de la forme de cette loge, de conclure d'après des déformations apparentes à la présence ou à l'abscence de tumeur hypophysaire.

Nous avons déjà signalé que Panas et Zander ont insisté sur ce fait que le chiasma se trouve à 1 centimètre en arrière de la gouttière optique. Il ne repose donc pas sur la crête optique mais bien sur la tente de l'hypophyse contre laquelle il est solidement maintenu par le poids de l'encéphale.

On voit que les rapports de l'hypophyse et du chiasma sans être très intimes ne sont pas éloignés et l'on ne s'étonnera pas d'un processus pathogénique unique touchant ces deux organes voisins.

Quelle est la pathogénie de ces deux lésions prises séparèment ; quelle est celle de l'affection qui les réunit ? La pathogénie des symptômes hypophysaires est trop peu mise au point pour nous arrêter longtemps. On peut distinguer pourtant des troubles de sécrétion répondant à une tumeur ; tumeur qui serait dans la plupart des cas un adénome kystique ou non. A côté des tumeurs se placent les lésions

inflammatoires de siège méningé, (bacillaires ou syphilitiques) et plus rarement les lésions osseuses de la base eu crâne.

La pathogénie des troubles visuels et particulièrement du syndrôme chiasmatique est connexe à la précédente.

1° On trouve en effet des troubles visuels par *compression* du chiasma ; compression qui s'exerce par l'hypophyse elle-même, par sa tige, par l'infundibulumou par une tumeur de voisinage (ces cas sont rares, il s'agit alors de tumeurs développées aux dépens du sinus sphénoïdal ou d'anévrysmes). Comment se fait cette compression ? L'hypophyse hypertrophiée repoussera la tente en haut et en avant et comprimera le chiasma contre les hémisphères cérébraux maintenus par les parois craniennes. Ouelles sont les fibres comprimées ? On s'accorde sensiblement à placer en dehors le faisceau direct (Burdach, Von Monakow etc.) Sœmmering et Henschen pensent que si ce faisceau occupe toujours là partie externe et périphérique du chiasma, il remonte de la partie inférieure à la partie supérieure de ce dernier à mesure qu'on le considère d'avant en arrière. Quant au faisceau croisé on s'accorde à le placer en dedans du faisceau direct, mais tandis que von Monakow et Burdach le situent à la partie inférieure du chiasma, Henschen le iocalise à la partie supérieure. Quant au faisceau maculaire, il occuperait la partie centrale de chaque moitié du chaisma. Au commencement, dit Lors. Paynel le corps pituitaire comprime la face postérieure du

chiasma. Puis la partie postérieure et la partie moyenne du chiasma sont soulevées et aplaties contre la base du cerveau. Elles se séparent par cela même de la partie antérieure protégée par une paroi osseuse. Au fur et à mesure que cette paroi osseuse cède au corps pituitaire, grandissant la partie postérieure du chiasma est déplacée en avant Finalement le chiasma peut être complètement divisé par le milieu.

2° Il existe aussi des troubles visuels par lésions d'ordre *inflammatoire*. Comme première cause nous avons la syphilis dont le rôle est important dans les lésions du chiasma. D'après Uhthoff, la syphilis cérébrale causerait beaucoup plus fréquemment une hémianopsie temporale qu'une hémianopsie homonyne. En second lieu nous trouvons la tuberculose. Sell trouve six fois des granulations tuberculeuses sur 81 cas d'hémianopsie hétéronyme. Dans ces cas de lésions d'ordre inflammatoire, à côté de la décoloration simple de la papille par atrophie, l'ophtalmoscope nous montre : de la *stase papillaire* avec gonflement très intense limité au disque, avec dilatation extrême et sinuosité des veines.

De l'*atrophie névritique* qui s'accompagne de moins de gonflement de la pupille que la forme précédente, moins de sinuosités veineuses, mais plus d'exsudations qui s'étendent loin dans la rétine environnante.

*
* *

Le syndrôme chiasmatique peut donc être dû,

soit à une compression, sait à un processus inflammatoire méningé. Et nous pouvons concevoir sa coexistence avec les différents syndrômes hypophysaires, soit comme le résultat d'une compression directe par une tuméfaction glandulaire, soit comme la conséquence d'un processus de méningite basale, qui peut laiser en même temps la tige pituitaire et entraver l'excrétion de la glande sans altères sa loge osseuse. Dans le premier cas, une intervension décompressive, portant, suivant les cas, soit sur la paroi cranienne, soit sur la selle turcique. (Toupet, de Martel, Lecène), peut trouver ces indication du seul fait des lésions occulaires progressives. Dans le second cas au contraire, semblable intervention serait illogique et inéfficace. Par contre le traitement médical (spécifique et opothérapique) permettrait d'espérer, sinon la rétrocession, du moins l'arrêt du processus névritique. C'est de ce dernier groupe de faits dont nous nous sommes attachés à recueillir des exemples. Ils sont relativement rares ; mais il importe de ne pas les méconnaître.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

Malade de MM. Lereboullet et Mouzon, observé par nous à l'hôpital Laënnec

Syndrôme adiposo-génital avec troubles visuels sans déformation de la selle turcique

Le malade V. C..., âgé de 23 ans, vient consulter en 1917. dans le service du Pr Dejerine pour des troubles visuels et pour des troubles de développement.

L'interrogatoire des parents ne révèle aucun antécédent spécifique. Pourtant on note chez le père de l'inégalité pupillaire sans troubles de la vision avec réaction pupillaire paresseuse à gauche et rigidité pupillaire à droite. La réaction de Bordet-Wassermann est négative.

Notre malade est le quatrième de six enfants. L'ainé est bien portant, le second est mort-né, le troisième serait mort de « méningite » à 13 ans. Quand aux deux autres, l'un âgé de 26 ans est réformé pour mal de Pott et on constate chez le deuxième, une otorhée ancienne. Chez les deux, la réaction de Bordet-Wassermann est négative, les pupille réagissent normalement, mais on note des tubercules supplémentaires à la face interne des premières molaires. Le développement physique et intellectuel du malade fut normal jusqu'à l'âge de 12 ans. A cette époque sa croissance s'arrête et il se plaint d'une légère baisse de l'ouïe. Les premiers troubles graves apparaissent à 17 ans, et sont constitués par la céphalée et des vomissements. Puis la cé-

phalée diminue, mais survient de la diplopie qui disparaissait en quelques semaines. Notons que l'arrêt de croissance s'est accompagné d'une augmentation notable de l'embonpoint.

En juin 1913, grande baisse de l'acuité visuelle sans reprise des troubles antérieurs (céphalée, vomissements, déplopie). M. Rochon-Duvigneaud, consulté à cette époque, conseille un traitement mixte par l'iodure de potassium et le briodure de mercure qui fut suivi d'une amélioration de quelques mois. A partir de février 1914, la vue baisse de nouveau et aboutit à la cécité de l'œil droit avec hémianopsie temporale à gauche. L'état de la vue est stationnaire de 1914 à 1917, tandis la diminution de l'adiposité a transformé le malade en un type infantile pur.

A ce moment, le malade se présente avec la physionomie d'un enfant de 13 ans. Les fontanelles sont fermées, il n'y a pas de déformations craniennes. Les dents seraient régulières si on ne constatait pas l'implantation défectueuse des incisives médianes supérieures et l'existence de cupides supplémentaires à la face interne des premières grosses molaires supérieures. La voix est claire et d'une tonalité élevée. Le corps thyroïde n'est pas accessible à la palpation. Le corps est bien proportionné. Il n'y a pas d'augmentation de volume des épiphyses ; la radiographie montre que celles des doigts et des orteils ne sont pas encore soudées. L'adiposité est assez marquée au niveau de la région mammaire, de la paroi abdominale et de la région hypogastrique. Les organes génitaux externes sont atrophiés ; le testicule droit a la dimension d'un pois, le testicule gauche est à peine perceptible.

L'examen des yeux révèle un léger strabisme intermittent qui augmente dans le regard à droite. Léger nystagmus dans les mouvements de latéralité. Ces troubles fuga-

ces sont peut-être liés à l'amaurose de l'œil droit qui ne converge pas. Le réflexe pupillaire existe à gauche avec réflexe consensuel à droite. L'exitation de la retine droite ne donne qu'un réflexe paresseux avec un reflexe consensuel à gauche qui est faible et qui ne dure pas.

V. O. D. = perceptions lumineuses.

V. O. G. = 1/200. Le malade compte les doigts à une distance de 0 m. 30.

Les papilles sont atrophiées des deux côtés, surtout à droite, De ce côté on distingue encore sur la blancheur de de la papille quelques vaisseaux coudés, vestiges probables d'une chorio-rétinite ancienne.

A l'examen périmétrique on trouve une hémianopsie emporale gauche avec conservation de la vision maculaire et rétrécissement assez marqué du champ visuel du côté nasal, surtout aux dépens du quart supérieur. (Examen de MM. de Lapersonne et Montbrun, Rochon-Duvigneaud, et Mérigot de Treigny).

L'ouïe est un peu diminuée des deux côtés, sans trouble évident de transmission ou de réception. Pas de troubles vestibulaires. Le goût et l'odorat sont normaux. L'intelligence et le caractère ne sont pas altérés. Pas de troubles de la sensibilité ni de la motible.

Les reflexes sont normaux ; il n'y à pas de troubles sphinctériens.

La *radiographie* de la base du crâne, faite par M. Infroit montre une selle de forme normale, à contours assez réguliers. Les sinus frontaux ne semblent pas élargis.

Une *ponction lombaire* (faite en 1917) permet de constater de l'*hypertension* du liquide céphalo-rachidien (65 au manomètre de Claude, en position assise et à la partie moyenne de la région lombaire), avec 0 gr, 60 o/oo d'albumine et 12 lymphocytes par 3 mm (avec la cellule de Na-

geotte). En 1914 une ponction lombaire avait été faite par M. P. Bourel et avait montré de l'hypertension, de l'hyperalbuminose et une lymphocytose discrète (3 à 5 lymphocytes par 3 mm).

La réaction de Bordet-Wassermann faite deux fois dans le sang a été négative. Pendant les années 1917 et 1918 le malade à suivi un traitement hypophysaire régulier. L'évolution semble arrêtée car la *céphalée a disparu* et un examen des yeux, pratiqué le 17 octobre 1918 prouve que le malade distingue à droite les mouvements de la main et qu'à gauche il peut compter les doigts. Donc les *troubles visuels sont stationnaires ou même plutôt améliorés.*

En novembre 1918, une nouvelle ponction lombaire, montre que l'hyperalbuminose existe toujours mais que la lymphocytose a disparu. On note une augmentation de la taille et du poids.

En octobre 1917	il pesait	52 Kg.
En janvier 1918	»	58 Kg.
En février 1919	»	59 Kg.

Actuellement il pèse 60 Kg 500 (augmentation de 9 Kg en 2 ans) Sa taille est de 1 m. 37, ayant augmenté de 4 cm, en 2 ans.

L'adipose a fait des progrès surtout au niveau de l'abdomen et des régions mammaires et claviculaire ; elle respecte les extrémités des membres qui sont maigres. Les organes génitaux ne sont pas développés. Les poils font défaut sur le tronc, mais existent au niveau des avant-bras, des jambes, et de la face dorsale des mains. Les troubles visuels restent stationnaires, la céphalée à disparu.

Voici donc un malade longuement suivi. L'examen du liquide céphalo rachidien autorisait à suspecter chez lui, un processus de méningite spécifique basale intéressant à la fois l'hypophyse et le chiasma

et les résultats du traitement médical (spécifique et hypophysaire semblent bien avoir confirmé cette hypothèse.

OBSERVATION II

Malade que nous avons suivie dans le service du Dr Lereboullel depuis le 27 octobre 1919

Syndrôme adiposo-génital, hémianopsie bitemporale. Pas de déformation de la selle turcique.

Cette malade, âgée de 41 ans, nous fut envoyée par le service d'ophtalmologie où elle avait été consulter pour troubles importants de la vision.

Antécédents héréditaires : Père mort à 67 ans de cause inconnue ; Mère morte à 40 ans de fièvre typhoïde.

Antécédents collatéraux : Un frère et deux sœurs agés respectivement de 50, 49 et 45 ans, sont bien portants. D'après la malade, ils présenteraient tous les trois un certain degré d'obésité.

Antécédents personnels : Rougeole dans l'enfance. Elle fut réglée à 12 ans. Régles peu abondantes et non douloureuses. La malade a eu trois grossesses ; un premier enfant est mort aussitôt après un accouchement au forceps, ensuite une fausse-couche de 1 mois 1/2, enfin un enfant né à terme, vivant et qui serait mort à 7 mois, de lésion cardiaque congénitale.

Les premiers troubles de la maladie actuelle apparurent à l'âge de *31 ans. Une ménopause précoce* survint à cette époque et depuis, la malade accuse des bouffées de chaleur au visage et des sensations de malaise. Depuis que les règles sont arrêtées, la malade a considérablement augmenté de poids.

A 34 ans débute la *céphalée* qui pendant six mois fut accompagnée de soif intense et qui persiste seule ensuite. Puis petit à petit la vision commence à être troublée. Elle a d'abord de simples brouillards puis voit de plus en plus mal.

En octobre 1918 elle consulte à Bordeaux pour ces *troubles de la vision* surtout accentués à droite. On lui fait cinq séances de radiothérapie.

Le 28 mai 1919, elle est opérée par un ophtalmologiste de Bordeaux. On a abordé la région hypophysaire par voie nasale et sphénoïdale et on est parvenu à enlever une petite quantité de tissu hypophysaire d'après lequel on a porté le diagnostic d'adénome hypophysaire.

A la suite de cette opération la céphalée disparait *mais les troubles de la vue augmentent, le brouillard est plus intense et elle voit des mouches noires et des éclairs.* C'est alors qu'elle est venue consulter à l'hôpital Laënnec.

Examen : facies gras et coloré. Il n'y a pas d'infiltration des téguments qui gardent leur élasticité. Les sourcils sont fournis ainsi que les poils axillaires et pubiens. Les régions sus et sous-claviculaires sont empatées sans pseudolipomatore et la malade qui est de taille très moyenne, pèse actuellement 78 kg. Frilosité et légère cyanose des extrémités.

Système nerveux : Réflexes un peu vifs ; pas de signe d'Argyll-Robeston ; quelques insomnies.

Appareil circulatoire ; léger claquement du second bruit aortique. Tension artérielle 19-10.

Appareil digestif : Les digestions sont lentes et quelques douleurs normales surviennent après le repas. Dents normales.

Examen des yeux : *hémianopsie bitemporale.*

Vision O D = 1/8.

Vision O G : compte les doigts à 0 m. 50. Atrophie papil-

laire bilatérale.

Examen radiographique : selle turcique normale. Le sinus sphénoïdal est anormalement opaque dans sa partie antérieure, (se rappeler l'intervention chirurgicale trans-sphénoïdale).

Réaction de Bordet-Wassemann, négative.

La malade qui est soumise au traitement hypophysaire et spécifique depuis un mois, a déjà maigri de deux kilogs.

OBSERVATION III

(*Carnot et Dumont. Soc. méd. des Hôp. 8 novembre 1912*)

Syndrôme hypo physo-génital avec polyarie, avec troubles visuels, sans déformations de la selle turcique.

Le sujet est un homme d'apparence robuste. Il présente une adiposité légère, surtout au niveau du tronc et de la racine des membres. Au niveau de la face on ne note que de nombreuses rides et un double menton. Cependant le facies se rapprocherait du type eunuechoïde ; visage cireux et flétri, presque imberbe.

L'examen des organes génitaux révèle une atrophie testiculaire double presque complète ; la verge est petite, le scrotum retacté. L'impuissance du malade remonterait à sept années. Etat psychique indifférent et apathique.

Quant à la vision, elle aurait été très compromise sept années auparavent mais se serait rétablie par un traitement spécifique. Actuellement en effet, la vue n'est pas mauvaise, et l'examen de M. Dupuy-Dutemps, n'a rien constaté d'anormal.

Le Wassermann aurait été négatif dans le liquide céphalo rachidien mais positif dans le sang.

A la radiograp' ie on ne remarque pas d'agrandissement

de la selle turcique, mais seulement un léger épaississement des apophyses clinoïdes postérieurs

On voit nettement un élargissement considérable des sinus frontaux, maxillaires et sphénoïdaux. Les os du crâne sont épaissis. L'écaille occipitale mesure 1 cm. d'épaisseur.

On le voit, les séquelles que nous montre la radiographie sont plutôt d'ordre atrophique que d'ordre hypertrophique. On est en droit de penser à des lésions scléro-gommeuses péri-hypophysaires ayant touché à la fois les nerfs optiques et l'hypophyse.

OBSERVATION IV

Oppenheim. Hemianopsie avec polyurie

Cet auteur rapporte deux cas : dans un premier, il s'agit d'un malade chez qui survint une forte polydipsie et polyurie. Puis un peu plus tard on note des *troubles de la vue.* L'hémianopsie, complète seulement au bout de plusieurs mois, fut précédée de scotomes variables dans les quadrants supérieurs des deux champs temporaux. Les troubles visuels s'améliorèrent tandis que le diabète insipide restait stationnaire. Six mois plus tard le malade décédait ; les troubles visuels avaient reparu accompagnés cette fois de symptômes généraux graves. On n'a jamais relaté de déformations osseuses, et à l'autopsie on trouve une méningite gommeuse de la région du chiasma.

Dans le deuxième cas on ne trouve encore comme seuls symptômes de l'affection cérébrale, qu'un diabète insipide et une hémianopsie bitemporale. Les troubles visuels cèdèrent en quelques jours au traitement spécifique et les maux de tête ainsi que le diabete insipide rétrocédèrent. Aucune déformation de la selle n'est signalée.

Plusieurs mois après le malade rentrait à l'hôpital dans un état grave et mourait rapidement.

L'autopsie montra une méningite gommeuse de la région du chiasma.

OBSERVATION V

Meyer, Berliner Klinische Wochensch 1912.

(*Un cas de maladie de l'hypophyse avec diabète insipide, troubles visuels et sans déformation de la selle turcique*).

Malade âgé de cinquante-deux ans. Il fait à l'âge de 13 ans une forme cérébrale de fièvre typhoïde suivie de chute des cheveux et de céphalées violentes.

A l'âge de 16 ans, *ses yeux deviennent mauvais* à tel point qu'il est obligé de quitter son métier de graveur. Il est marié et a un fils de dix-neuf ans. Depuis 1900 il a une soif violente et de la polyurie. En même temps le malade remarque qu'il devient obèse. Après une cure à Karlsbad son état empire. Il va jusqu'à émettre 24 litres d'urine par jour. Actuellement le malade pèse 83 kilos. Il présente une adiposité surtout marquée au niveau de l'abdomen, des fesses, de la poitrine, des bras. Les poils des régions génitales et axillaires sont tombés. Le malade se plaint d'asthénie ; il ne peut pas transpirer, même par les jours très chauds. On note de la frigidité sexuelle. *Les pupilles réagissent normalement ; la moitié temporale des pupilles est pâle. Il y a une hémianopsie bi-temporale incomplète.*

A l'examen radiographique, on ne signale pas de déformation de la selle turcique, mais seulement dans la région de l'hypophyse des formations analogues à des concrétions.

OBSERVATION VI

Rumsgewicz. (Petersb. Wchschr. 1887).

Il s'agit d'un homme âgé de 58 ans, *syphilitique* depuis 1878. En 1881 on note de la polyurie, un an plus tard, per-

tes de connaissance, vomissements. *mau xde tête violents*, brouillards devant les yeux. Ces symptômes persistent pendant trois mois. *Hémianopsie temporale complète.* Vision pour les 2 yeux = 20/20. Fond de l'œil normal. Quatre mois plus tard la ligne de séparation est irrégulière et affecte pour l'œil droit la forme d'un carré principalement dans le segment supéro-externe ; pour l'œil gauche elle affecte dans la moitié temporale une forme semi-lunaire plus ou moins verticale. Diabète sucré. En juin 1886, disparition presque complète des troubles visuels ; l'hémianopsie temporale persiste encore seulement dans le quadrant inféro-externe ; sa longueur est de 30° à droite et 20° à gauche. En février 1887, mort de diabète sucré. Jusqu'à la fin l'acuité visuelle restée bonne.

OBSERVATION VII

Spanboch et Steinhaux. Bull. Klin. Wochenschrift, 1912.

Polyurie avec hémianopsie chez une syphilitique.

On note l'apparition assez brusque d'une polydipsie avec polyurie (atteignant 6-7 litres) suivie 2 mois plus tard, d'une hémianopste typique. On ne signale pas de déformation de la selle turcique. Le mercure et l'iode ont fortement amélioré la malade. En trois semaines les troubles visuels rétrocédèrent ; en six semaines la quantité d'urine tomba à deux litres.

*
* *

En présentant ces observations nous ne pensons pas que ce type (absence de compression d'origine glandulaire) réponde à la majorité des cas. Bien au contraire, nous pensons que le processus de

compression occupe une place prédominante. Des observations nombreuses et classiques relatant des altérations considérables de la selle turcique sur la plaque radiographique et appuyées par des arguments d'ordre anatomopathologique en sont la preuve. Pour notre part nous avons eu l'occasion d'en observer des cas typiques dans le service de M. Rochon-Duvigneaud et dans celui de M. Lereboullet. — Jaugeas, Custing, Evans, Valobra, en ont rapporté de très belles observations.

Mais à côté de ces cas classiques, nous avons voulu mettre en lumière la place, peut-être plus grande qu'on ne pourrait se l'imaginer tout d'abord, occupée par d'autres malades qui semblent bien évoluer en dehors de tout processus de compression glandulaire et qui pourtant eux aussi, joignent à leurs troubles hypophysaires des symptômes d'ordre visuel. Chez eux la plaque radiographique ne révèle le plus souvent rien d'anormal.

L'important est que cette distinction d'ordre pathogénique puisse trouver un écho dans un chapitre plus important, celui de la thérapeutique. On sait en effet les progrès récents de la chirurgie hypophysaire. Elle ne compte pas plus de 12 années d'existence. La première intervention fut publiée par Church en 1902. En fait le créateur de la chirurgie hypophysaire est Schloffer qui pratiqua chez l'homme, en 1907, la première hypophysectomie par voie nasale. Elle a été très en honneur à Vienne. (von Eiselsberg, Hirsch, Hochenegg). En France, il faut citer les travaux de Proust, de Lecène et

de Toupet ; en Amérique, celui de Cushing. Or, quelles sont les indications d'intervention ? C'est là un chapitre que nous n'avons pas les moyens d'aborder et aux portes duquel nous voulons nous arrêter. Nous avons l'espoir que cette collaboration à une tentative de classification pathogéniques pourrait pourtant y trouver quelque retentissement.

Qu'il nous suffise de rappeler qu'en fait d'indication d'intervention Hirsch considérait le rétrécissement du champ visuel et l'hemianopsie bitemporale comme pathognomonique d'une tumeur hypophysaire. Il n'était donc peut-être pas inutile de relater ces observations dans lesquelles l'hémianopsie associée à des troubles de sécrétion hypopgysaire ne semblent néanmoins pas réclamer d'intervention chirurgicale.

Vu :
Le Président de Thèse,
CARNOT.

Vu :
Le Doyen,
ROGER.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
POINCARÉ.

CONCLUSIONS

1°) L'association d'une hémianopsie bitemporale et des symptômes oculaires chiasmatiques et d'un syndrome hypophysaire ne traduit pas toujours une augmentation de volume de la glande. Elle ne s'accompagne en pareil cas, d'aucun élargissement de la selle turcique décelable à la radiographie.

2°) Les symptômes oculaires chiasmatiques et le trouble hypophysaire (sécrétoire ou excrétoire) peuvent être liés l'un et l'autre à un processus de méningite basilaire, spécifique ou autre.

3°) Cette association est justiciable dans certains cas, d'un traitement médical (spécifique et opothérapique) qui se montre nettement efficace.

4°) Les symptômes oculaires chiasmatiques associés à un syndrome hypophysaire ne doivent pas constituer à eux seuls, indépendamment de tout symptôme d'hypertension intra-crânienne une indication opératoire.